UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 68

FACULTÉ DE MÉDECINE

LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

HÉRÉDITAIRE ET FAMILIALE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 21 juillet 1914

PAR

André FILHOULAUD

Né à Neuvic (Haute-Vienne), le 18 novembre 1886

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse

MAIRET, Professeur, *Président.*
BOSC, Professeur.
EUZIÈRE, Agrégé.
J. DELMAS, Agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIERE
14, Avenue de Toulouse — Téléphone : 8-78

1914

LA SCLÉROSE EN PLAQUES HÉRÉDITAIRE ET FAMILIALE

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 68

FACULTÉ DE MÉDECINE

LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

HÉRÉDITAIRE ET FAMILIALE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 21 juillet 1914

PAR

André FILHOULAUD

Né à Neuvic (Haute-Vienne), le 18 novembre 1886

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Examinateurs de la Thèse	MAIRET, Professeur, *Président*.	
	BOSC, Professeur.	
	EUZIÈRE, Agrégé.	*Assesseurs*
	J. DELMAS, Agrégé.	

MONTPELLIER

IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE

14, Avenue de Toulouse — Téléphone : 8-78

1914

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)	Doyen.
SARDA	Assesseur.
IZARD	Secrétaire

Professeurs

Clinique chirurgicale	MM. TEDENAT (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (✲).
Clinique ophtalmologique	TRUC (O. ✲).
Chimie médicale	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL (✲).
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale	RAUZIER (✲).
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.
Anatomie pathologique	N.....

Professeurs adjoints : MM. De ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires: MM. E. BERTIN-SANS (✲), HAMELIN (✲), GRASSET (O. ✲).

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique gynécologique	MM. De ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes.-adj.
Pathologie externe	LAPEYRE, agr. lib. ch. de c.
Clinique des maladies des voies urinaires.	JEANBRAU, ag. lib. ch. de c.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	VEDEL, agr. lib. ch. d. c.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN, ag. lib. ch. d. c.
Clinique annexe des maladies des vieillards.	EUZIERE, agrégé.
Accouchements	P. DELMAS, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. CABANNES.	MM. RIMBAUD.
GRYNFELTT.	DERRIEN.	ROGER.
LAGRIFFOUL.	P. DELMAS.	ETIENNE.
LEENHARDT.	MASSABUAU.	LISBONNE.
GAUSSEL.	EUZIERE.	MARQUÈS (ch. d. f.)
RICHE.	J. DELMAS.	

Examinateurs de la thèse :

MM. MAIRET, Président.	MM. EUZIÈRE, Agrégé.
BOSC, Professeur.	J. DELMAS, Agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA GRAND'MÈRE

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A. FILHOULAUD.

A MON ONCLE

M. LE DOCTEUR FILHOULAUD

ET A MON COUSIN

M. LE DOCTEUR FILHOULAUD

PROFESSEUR SUPPLÉANT D'ANATOMIE

A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE LIMOGES

Qui ont dirigé mes débuts dans
les études médicales.

A. FILHOULAUD.

A MES MAITRES

DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE LIMOGES

A MES MAITRES

DE LA FACULTÉ DE PARIS

A. FILHOULAUD.

A MES MAITRES

DE LA FACULTÉ DE MONTPELLIER

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR MAIRET

DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A. FILHOULAUD.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BOSC

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ EUZIÈRE

A. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. DELMAS

A M. LE DOCTEUR MARGAROT

Qui m'a inspiré l'idée de ce travail
et qui m'a prodigué ses conseils.

A. FILHOULAUD.

LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

HÉRÉDITAIRE ET FAMILIALE

INTRODUCTION

Les formes cliniques de la sclérose en plaques sont des plus variables. Les travaux de Bonicli en 1885 sur la sclérose en plaques de l'adulte ont prouvé que les formes frustes ou atypiques ne sont pas moins fréquentes que les formes typiques et qu'il n'y a pas un symptôme essentiel qui ne puisse manquer. Suivant qu'elle se localise à tel ou tel point du système nerveux : moelle, bulbe, cervelet, cerveau, elle donne lieu à des phénomènes tout à fait différents.

Si les plaques sont isolées ou confluentes, nummulaires ou punctiformes, le tableau clinique change également.

Mais si le syndrome de sclérose en plaques chez l'adulte est variable, dans les formes infantiles où la sclérose disséminée se développe sur un terrain jeune et où les cordons de la moelle sont à peine formés, il n'est pas étonnant que la symptomatologie change encore un peu et l'on conçoit fort bien comment le syndrome de

sclérose en plaques prenant telle ou telle forme peut se rapprocher à tel point de tel ou tel autre syndrome que le diagnostic clinique en devient fort difficile.

L'ataxie héréditaire ou maladie de Friedreich présente de commun avec la sclérose en plaques, le nystagmus, le tremblement ataxique des extrémités et les troubles de la parole. Certaines formes de diplégies cérébrales présentent tous les caractères de la sclérose en plaques. La paraplégie spasmodique familiale peut prêter à confusion avec une sclérose en plaques ou les symptômes cérébraux seraient très atténués. La sclérose infantile du cervelet présente du tremblement, des troubles de la marche, des troubles de la parole et du nystagmus. L'hérédo-ataxie cérébelleuse se caractérise par son caractère familial, son début infantile, la démarche cérébelleuse, l'ataxie statique, le tremblement de la parole, le Babinski et l'exagération des réflexes. Enfin le tremblement essentiel peut également faire croire à un début de sclérose en plaques et l'exemple de Sachs le montre bien. « J'ai en traitement, dit cet auteur, une jeune fille de 12 ans chez laquelle on pouvait se demander si cette forme de tremblement qui s'exagérait dans les mouvements intentionnels était ou non le symptôme premier en date d'une sclérose en plaques, mais après que j'eus observé la malade pendant cinq ans, sans voir survenir d'autres symptômes, je suis resté convaincu que cette jeune fille est simplement atteinte d'un tremblement héréditaire. »

Les limites de la sclérose en plaques au point de vue clinique sont donc difficiles à fixer. Mais l'imprécision est encore plus grande s'il s'agit de fixer l'étiologie et la pathogénie de cette affection, et nous croyons

d'ailleurs qu'on ne doit pas chercher à donner une origine unique à toutes les scléroses en plaques. Cette maladie nous apparaît plutôt comme un syndrome pouvant ressortir de causes différentes.

Pour les formes acquises de l'adulte, la plupart des auteurs admettent, avec Pierre Marie, que la sclérose en plaques résulte d'une toxi-infection. Les maladies susceptibles de la provoquer sont le rhumatisme, la syphilis, la fièvre typhoïde, la pneumonie, la variole, la diphtérie, l'érysipèle, la dysenterie, la grippe; chez les enfants, la coqueluche, la rougeole, la varicelle, la variole et surtout la scarlatine. Parmi les produits toxiques on accuse le plomb, le cuivre, le mercure, l'alcool. Etienne rapporte même l'observation d'un charbonnier intoxiqué par l'oxyde de carbone et qui à la suite de cet accident vit se développer chez lui une sclérose en plaques.

Cependant, chez certains individus il est impossible de relever des traces d'infection. Pour ces cas, on est obligé d'admettre une autre origine que précédemment, une origine endogène. On invoque alors une disposition congénitale des éléments nerveux. Cette seconde hypothèse paraît plutôt convenir aux scléroses en plaques infantiles et plus particulièrement encore à celles qui présentent un caractère familial.

De ce rapide aperçu clinique et pathogénique découle cette conclusion que la sclérose en plaques, n'étant pas absolument définie, ni dans ses caractères cliniques, ni dans ses éléments pathogéniques, on doit décrire avec elle différents syndromes qui peuvent être considérés, soit comme de véritables scléroses en plaques, et leurs caractères cliniques nous y autorisent, soit comme des syndromes de transition dont les rapports doivent être précisés d'une part avec la sclérose en plaques propre-

ment dite, d'autre part avec les maladies héréditaires et familiales. Nous voulons parler des maladies familiales revêtant la forme de sclérose en plaques. Nous disons, revêtant la forme, car le manque d'autopsies nous oblige à demeurer exclusivement dans le terrain de la clinique et nous sentons les réserves que comporte ce terme.

L'observation nouvelle que nous apportons est comme les autres une observation purement clinique, nous faisons donc pour elle les mêmes réserves. Notre malade se présente, en effet, avec tous les caractères de la sclérose en plaques, et cette affection se retrouve avec des caractères à peu près identiques chez plusieurs membres de sa famille.

Nous allons donc, après un rapide aperçu historique, rapporter, à côté des observations déjà publiées, l'observation de notre malade ; nous verrons quelles conclusions l'on peut tirer de ces exemples, tant au point de vue clinique qu'au point de vue pathogénique, et quel est le traitement à opposer à cette affection.

HISTORIQUE

Cruveilhier, dans son Atlas d'anatomie pathologique, décrit deux exemples d'une « dégénération scléreuse de la moelle » qui n'est autre que de la sclérose en plaques. Charcot et Vulpian précisent l'aspect clinique et l'anatomie pathologique de cette affection, mais ne parlent pas de l'étiologie. Pierre Marie le premier donne une étude complète de la maladie en 1883 et le premier parle de la sclérose en plaques infantile. Il est vrai qu'il se rétractera quelques années plus tard. La sclérose en plaques se révélant sous forme de maladie familiale reste longtemps à l'écart. La première observation paraît être celle de Dreschfeld en 1878, puis celle de Pelizaeus en 1885. Eichhorst en 1896 publie la première et d'ailleurs la seule observation où l'autopsie confirme le diagnostic. En 1900, Cestan et Guillain dans la *Revue de médecine* publient une observation de sclérose en plaques familiale. Ils rappellent les observations qui ont déjà paru et tentent de mettre en vue les rapports qu'elles ont entre elles. En 1904, Massalongo émet quelques hypothèses sur la pathogénie de cette affection. En 1909, Weissemburg, dans les *Archives of diagnosis*, publie une nouvelle observation de sclérose en plaques chez deux frères et une sœur.

OBSERVATIONS

Observation I

(Dreschfeld. — *Med. Times and Gazette*, 1878, t. I, p. 140, citée par Marie)

1er cas. — Thomas F..., l'aîné des deux frères atteints de sclérose en plaques, a 8 ans et 9 mois au moment où l'observation fut publiée. Bien portant jusqu'à 14 mois, il fut pris alors par deux fois de convulsions, bientôt suivies de tremblement des globes oculaires, de tremblement et de faiblesse des membres. A partir de ce début assez soudain, l'affection n'a fait que progresser.

Etat actuel : Enfant bien développé, mais ne pouvant ni se tenir debout ni marcher ; quand il essaye, tout son corps se met à trembler. Sa face a une expression de fixité, la lèvre intérieure est grosse et pendante : nystagmus constant ; vision et fond de l'œil normaux, intelligence émoussée, parole très affectée, lente et scandée ; il est incapable de prononcer certaines lettres (*n*, *g*, *d*) ;

il présente un certain degré de paralysie glosso-labio-laryngée, la mobilité de la langue est très diminuée, quoique, loin d'être atrophiée, elle soit plutôt large et flasque, sialorrhée. Il éprouve une grande difficulté à avaler les liquides. Quand il se dispose à boire, sa tête tremble violemment et redevient tranquille quand il est au repos, mais le nystagmus persiste. Les extrémités supérieures sont parésiées et leurs mouvements assez limités sont accompagnés de tremblements. Ni atrophie, ni contracture, sensibilité normale ; pas de diminution de l'excitabilité électrique. Les extrémités inférieures sont dans un état de parésie bien plus considérable et presque paralysées, impossibilité de marcher ou de se tenir debout ; les pieds sont étendus et présentent un début de contracture. Pas d'atrophie des muscles ni de troubles de la sensibilité, la réaction électrique est normale. Epilepsie spinale. La vessie et le rectum ne sont pas affectés.

2e cas. — James F..., âgé de 7 ans et 4 mois, frère du précédent, semble tout à fait bien portant jusqu'à la quatrième année ; c'est alors qu'il présente une tendance à tomber en avant pendant la marche qui était mal assurée et accompagnée de tremblements ; son état n'a fait qu'empirer et maintenant il présente les symptômes de la maladie d'une façon bien marquée, quoique ceux-ci ne soient pas tout à fait aussi avancés chez lui que chez son frère.

Il est bien développé ; il peut se tenir debout, mais ne peut marcher que très difficilement. Sa démarche ressemble beaucoup à celle de l'ataxie locomotrice, avec cette différence qu'en marchant, il porte d'abord les orteils sur le sol et non les talons, ce qui tient à un

commencement de contracture dans les pieds. Quand il marche, il éprouve des oscillations et tout son corps tremble ; il ne peut marcher les yeux fermés ; quand il va pour s'asseoir, les symptômes ataxiques sont encore très marqués ; il n'y a plus de tremblement quand il est assis ou bien debout au repos. Sa face a aussi une expression de fixité, son intelligence est bonne, mais il est émotif (rires et pleurs exagérés). Le nystagmus n'existe pas constamment et ne s'observe que quand son attention est fixée sur quelque chose. Vision bonne, parole saccadée, mais il peut prononcer toutes les lettres de l'alphabet ; commencement de paralysie glosso-labio-laryngée qui, d'ailleurs, est loin d'être aussi accentuée que chez son frère, mais grande difficulté à avaler les liquides. Quand il essaye de boire dans un verre, le tremblement caractéristique de la tête est très marqué. Extrémités supérieures légèrement parétiques et ataxiques ; tout mouvement est accompagné d'un violent tremblement ; sensibilité tactile légèrement diminuée et retardée. Pas d'atrophie musculaire, réactions électriques normales. Symptômes ataxiques dans les extrémités inférieures, les pieds sont étendus par suite de la contracture commençante, épilepsie spinale très nette, pas d'atrophie musculaire, sensibilité cutanée un peu diminuée ; réactions électriques normales. Le malade se plaint d'avoir les pieds froids et souffre beaucoup de contractions involontaires dans les jambes ; d'ailleurs, il ne s'est jamais plaint de douleurs dans les extrémités inférieures, il n'a jamais eu de gastralgie. La vessie et le rectum ne sont pas affectés.

Observation II

(Pelizaeus. — *Archiv. f. Psych.*, XVI, 1885, *in* Cestan et Guillain)

Ueber ein eigenthümliche Form spastischer Lœhmung mit Cerebraler chemungen hereditarer Grundlage.

Pelizaeus, en 1885, avec le diagnostic de sclérose en plaques (multiple sclérose), publia la relation d'une affection héréditaire frappant cinq membres d'une famille répartis dans trois générations successives.

Les malades sont toujours des garçons, mais la maladie se transmet par les mères qui elles-mêmes restent toujours bien portantes.

Le plus jeune et le dernier atteint est E. Engelm, âgé de huit ans, dont le bisaïeul le premier a présenté la même affection.

Ernest est né à terme, dans des conditions normales, rien d'anormal à la naissance. A l'âge de trois mois, apparition de nystagmus, et bientôt après de troubles dans la moitié des membres supérieurs et inférieurs ; il ne remuait pas bien les jambes et saisissait difficilement les objets. L'évolution de la maladie fut progressive et, à l'âge de huit ans, le tableau clinique était le suivant ; l'enfant est peu musclé, mais assez bien conformé, surtout pour la partie supérieure du corps ; le thorax est un peu aplati ; les mouvements sont libres mais lents et incertains, surtout dans les mouvements menus. L'excitation électrique galvanique et faradique est normale. Le réflexe du triceps brachial est facile à provoquer.

Les membres inférieurs sont en flexion et en adduction forcée ; les pieds sont en varus équin. Les mouvements actifs sont très limités. L'enfant ne marche pas et n'a jamais marché. Les réflexes des genoux sont exagérés, mais il n'existe pas de trépidation spinale. Les jambes sont froides et bleuâtres. Les mouvements de la tête sont faciles, mais lents ; la tête est un peu raide dans sa position. Nystagmus horizontal, surtout au repos. Le fond de l'œil est normal.

La parole est apparue à l'âge de deux ans, assez bonne, mais bientôt elle est devenue lente, monotone, et chaque mot était suivi d'une pause. Elle est telle encore. La mémoire est bonne, l'intelligence retardée. Pelizaeus observa l'oncle de ce malade, âgé de 28 ans, qui présentait les mêmes symptômes que son neveu.

Observation III

(Moncorvo. — *Revue des maladies de l'enfance*, 1887, *in* Sorgente)

1^er^ cas. — Garçon de 11 ans. Père de 50 ans, probablement syphilitique, marié avec sa nièce. De six enfants, une petite fille vécut quatre heures ; un petit garçon mourut à trois ans et présenta, un an après sa naissance, une faiblesse progressive des membres inférieurs, un retard considérable des facultés intellectuelles, du tremblement des membres supérieurs, du strabisme, une grande difficulté de la parole.

Cet enfant eut dès sa naissance du coryza et de fré-

quentes conjonctivites. Il commença à marcher et à bégayer quelques mots à trois ans. Vers la quatrième année, il eut une éruption pustuleuse au cuir chevelu et à la région lombaire, aux fesses et sur les cuisses, qui laissèrent des cicatrices nacrées entourées d'une auréole couleur jambon. En même temps parut une faiblesse progressive dans les extrémités inférieures au point de rendre la marche impossible, avec des mouvements incoordonnés, des tremblements intentionnels disparaissant par le repos; mouvements athétosiques des doigts, démarche chancelante, particulièrement les yeux étant fermés (Romberg). Physionomie stupide; strabisme double convergent, intermittent, nystagmus oscillatoire, rire sardonique presque constant. Bouche entr'ouverte laissant couler la salive par les commissures. Parole monotone, scandée, jamais de convulsions, réflexes un peu exagérés. Sensibilité et organe des sens normaux. Prognatisme du maxillaire supérieur, macrodontisme des incisives correspondantes, stigmates de rachitisme.

2e cas. — Petit garçon de six ans, frère du précédent. Dès les premiers temps de sa vie il présenta de la rhinite, de la conjonctivite et une efflorescence cutanée avec des papules, des vésicules, des pustules et même de nombreuses petites gommes. Le prognatisme du maxillaire supérieur, le macrodontisme sont évidents. Il commença à marcher, à dire quelques mots à trois ans et demi. Etat de presque imbécillité, nystagmus bilatéral de date récente. Depuis un an, allure incertaine et chancelante à cause d'une grande faiblesse dans les extrémités inférieures. Tremblement intentionnel dans les

membres supérieurs qui cesse pendant le repos, mouvements fréquents d'oscillation latérale de la tête.

Observation IV

(Bernhart. — *Beitrag zur lehre von der familiaren Erkrankungen der Centralnervensystem.* — *Virchows Archiv.*, CXXVI, 1891, *in* Cestan et Guillain)

Famille de huit enfants, six garçons et deux filles. Une des filles semble avoir eu la maladie de ses frères. Deux des frères, morts avant trente ans, n'ont rien présenté d'anormal ; quatre autres ont été atteints de paraplégie spasmodique typique sans participation des membres supérieurs avec intégrité des fonctions intellectuelles sensitives et trophiques. La maladie a débuté chez eux après trente ans. Bernhart a vu chez un de ces malades du nystagmus et de la dysarthrie ; pour cette raison, il incline vers le diagnostic de sclérose en plaques.

Observation V

(Hervouet. — *Gazette des hôpitaux de Toulouse*, 1893, *in* Cestan et Guillain)

Hervouet a présenté à la Société médicale de Nantes un malade montrant un certain degré d'incoordination. Les réflexes étaient exagérés aux bras, normaux aux membres inférieurs sans trépidation épileptoïde ni troubles de la sensibilité ni des sphincters. Nystagmus.

Un frère était soigné à Paris pour une sclérose en plaques et quelques autres membres de la famille, au dire du malade, présentaient une affection analogue.

Observation VI

(Lorrain. — Recueillie dans le service de M. Gilles de La Tourette, *in* Cestan et Guillain)

Le grand-père maternel, un de ses frères et une de ses sœurs, la mère et une de ses sœurs ont présenté les mêmes symptômes que les malades examinés par Lorrain.

Il s'agit de deux sœurs. L'une âgée de 26 ans, la maladie a débuté à 18 ans par des troubles de la marche. Elle présentait quand elle fut examinée par Lorrain une démarche ébrieuse, une paraplégie spasmodique, de la raideur aux membres supérieurs, du nystagmus, une parole presque inintelligible.

La sœur, âgée de 30 ans, s'est aperçue à 18 ans de quelques troubles de la marche qui se sont surtout manifestés à l'âge de 29 ans. Examinée par Lorrain, elle a une démarche titubante quand on lui ferme les yeux, de l'exagération des réflexes, de la trépidation spinale.

Observation VII

(Trotzka. — Inaugur. Diss. Berlin, 1893 ; *Anal. neurologisches Centralblatt*, 1894, p. 373 ; *in* Gestan et Guillain)

Ueber multiple Herdsclerose des Centralsystem in Kindesalter.

Deux sœurs malades, l'une âgée de 11 ans, l'autre de 14 ans. Mère nerveuse, convulsions chez la grand'mère.

La première malade, âgée de 11 ans, était toujours silencieuse et irascible. A 8 ans, troubles de la parole et affaiblissement progressif de l'intelligence. Tremblement qui s'est exagéré à la suite d'une forte peur.

A l'heure actuelle la malade présente un rare et léger nystagmus vertical avec une perte absolue de la réaction à la lumière à gauche et un peu à droite. Tache blanche de la papille et diminution de l'acuité visuelle. Parésie du facial inférieur droit, déviation de la langue à droite. La parole, fortement scandée, est accompagnée de grimace des muscles de la mimique.

De rapides mouvements involontaires aux bras et aux jambes, limités par l'état spasmodique des muscles. Diminution notable de la force musculaire, fort tremblement intentionnel. On est obligé de faire manger l'enfant. Démarche spastico-ataxique lente, avec oscillations fréquentes de la tête. Réflexes patellaires très vifs ; la forte contracture des muscles des mollets empêche la production du clonus. La sensibilité est intacte. Après une amélioration passagère, le mal empire considérablement pour la marche, la parole, l'intelligence.

La seconde malade, sœur aînée, n'est atteinte que depuis 3 ou 4 ans. Elle présente du tremblement intentionnel, la parole scandée, la pupille rigide avec nystagmus vertical et horizontal et une forte diminution de l'acuité visuelle, une légère démence.

Observation VIII

(Higier. — *Deutsch. Zeit. f. Nervenk.*, 1896, Bd., 9, *in* Cestan et Guillain)

Affection identique chez quatre sœurs. Pas d'antécédents héréditaires.

Parmi les huit enfants un frère est mort de méningite, les sept autres enfants sont des filles. L'aînée et les deux plus jeunes sont bien portantes. Les quatre autres, âgées de 24, 20, 18 et 17 ans, sont atteintes de la même affection ayant débuté entre 7 et 12 ans. Paraplégie spasmodique avec contracture de la jambe dans la flexion. Pied en varus équin avec hypertension du gros orteil et flexion plantaire des autres orteils. Marche impossible.

Troubles vaso-moteurs, œdème, cyanose, quelques troubles trophiques. Troubles des membres supérieurs apparus trois ou quatre ans après le début consistant en faiblesse et en tremblement des mains à l'occasion des mouvements volontaires. Chez la sœur la plus âgée, il existe de l'atrophie musculaire localisée aux petits muscles de la main et une légère atrophie des muscles du bras, de l'épaule, de la cuisse. Réflexes rotuliens exagérés, clonus du pied, bradylalie, difficulté de la

déglutition, strabisme, subluxation de la mâchoire inférieure, atrophie des nerfs optiques avec diminution de l'acuité visuelle, rétrécissement du champ visuel, nystagmus, troubles intellectuels. Rien du côté de la sensibilité et des sphincters. Dans tous les cas l'accouchement avait été normal.

Observation IX

(Eichhorst. — *Arch. f. Path. und Phys.*, CXLVI, 1896)

Symptômes de sclérose en plaques apparus chez une femme indemne de toute tare névropathique à la suite d'un premier accouchement, pour s'accentuer à la suite des autres couches. On notait du tremblement intentionnel des membres supérieurs, du nystagmus horizontal, la parole scandée, l'exagération des réflexes rotuliens.

Il n'existait aucun trouble de la sensibilité. Dans la suite, on vit apparaître la paralysie des deux moteurs oculaires communs, l'inégalité des pupilles, leur réaction lente à la lumière et à l'accommodation, l'atrophie des deux nerfs optiques, l'affaiblissement des fonctions intellectuelles et enfin la contracture des fléchisseurs de la cuisse et de la jambe.

La malade succomba dans le marasme quatre ans après le début de l'affection. L'autopsie démontra l'existence de la sclérose en plaques limitée à la moelle.

Des trois enfants, le premier est mort deux jours

après sa naissance. Sur le deuxième on n'a pu recueillir que de vagues renseignements. Quant au troisième, il eut dès les premiers temps du tremblement pendant les mouvements volontaires, tremblement très léger cependant, puisqu'il put fréquenter l'école ; mais, arrivé à l'âge de 8 ans, ses facultés intellectuelles s'affaiblirent rapidement, le tremblement intentionnel augmenta, la parole devint difficile, il se produisit du nystagmus, de la ptose bilatérale, de la paralysie des muscles externes de l'œil, de l'atrophie des nerfs optiques, de l'inégalité des pupilles qui ne réagissaient pas à la lumière et fort peu à l'accommodation. L'enfant mourut dans le marasme. A l'autopsie on trouva les mêmes lésions anatomiques que l'on avait déjà découvertes chez la mère.

Observation X

(Freud. — *Die infantile Cerebrallahmung*, Wien, 1897, *in* Cestan et Guillain)

Deux enfants âgés de 5 ans et 6 ans 1/2. Un troisième enfant de la famille aurait souffert de la même affection. Le premier et le sixième enfant de cette famille sont nés avant terme et morts rapidement. Le cinquième enfant, mort à 10 mois, était idiot et paralysé. Le quatrième enfant est normal.

L'aîné des deux malades de Freud est né à terme. Pas de convulsions. Nystagmus remarqué à 3 mois. Le second enfant se développa normalement jusqu'à la fin de la seconde année. A ce moment apparaît subitement le nystagmus, les troubles de la parole se montrèrent.

Le tableau de la maladie est semblable chez les deux enfants : nystagmus, strabisme convergent, atrophie du nerf optique. Parole lente, avec caractère scandé, rigidité du tronc et des bras, mains inhabiles. Paralysie spasmodique aux membres inférieurs empêchant la marche sans aide. Intelligence normale.

Observation XI

(Pauly et Bonne. — *Revue de médecine*, 10 mars 1897, p. 201, *in* Cestan et Guillain)

Aucun antécédent héréditaire dans la famille. Dix enfants :

1° Auguste R..., 26 ans, un des malades ;

2° Louis, mort à 4 mois de la rougeole ;

3° Maurice, le second malade ;

4° Une fille morte à dix mois de la petite vérole ;

5° Une fille âgée de 20 ans qui ne présente aucun symptôme morbide ;

6° Une fille de 18 ans bien portante ;

7° Un garçon mort à 3 ans de la rougeole ;

8° et 9° Deux filles de 14 et 11 ans bien portantes ;

10° Un garçon de 10 ans qui est le troisième malade.

1er *cas*. — Auguste R..., 26 ans. Jamais de convulsions. A 16 ans, commence à marcher les jambes écartées, les genoux en adduction, les pieds en dedans. En 1888, la démarche devient titubante, il tombe souvent. A 18 ans, on voit apparaître des troubles du côté

des membres supérieurs, le nystagmus et la diminution de l'acuité visuelle.

Actuellement, pas d'asymétrie faciale, pas de tremblement de la tête au repos. Pas de strabisme. Nystagmus horizontal, acuité visuelle diminuée, atrophie papillaire double, pupilles dilatées, paresseuses à l'accommodation et à la lumière. La parole est lente, monotone, non scandée. La force musculaire des membres supérieurs est intacte. Le réflexe olécranien est exagéré à gauche. Il y a un peu de tremblement intentionnel. Les membres inférieurs sont en adduction, les fémurs en rotation interne et les tibias dirigeant les deux talons en dehors. Les genoux sont fortement accolés l'un contre l'autre et cette attitude empêche la recherche des réflexes et du clonus.

Le malade ne peut marcher qu'en s'accrochant aux barreaux du lit. Les pieds en varus équin ne quittent pas le sol. Pas de signe de Romberg. Les deux mollets sont atrophiés. Aucun trouble de la sensibilité. Intelligence peu développée.

2e *cas*. — Maurice R..., 23 ans. Rougeole à 4 ans. Intelligence normale. Début des accidents à 15 ans par des troubles de la marche, de la parole et du tremblement. Les jambes fléchissaient pendant la marche mais pas de titubation. Les troubles oculaires sont de date récente, les troubles de la parole sont très accentués. Actuellement, léger strabisme bilatéral, nystagmus, atrophie papillaire. Rien au membre supérieur. Etat spasmodique des membres inférieurs. Les réflexes sont exagérés. Clonus du pied. Les mollets sont atrophiés. La titubation est évidente dans la marche qui est devenue très gênée. Pas de troubles de la sensibilité.

3e cas. — Garçon de 10 ans. A 8 ans, on note le nystagmus, puis la démarche devient paresseuse, il n'y a jamais eu de titubation. La marche est devenue spasmodique. Chutes fréquentes. Actuellement, léger strabisme interne de l'œil gauche. Nystagmus horizontal encore constant. Pas d'atrophie papillaire. Parole lente, monotone, à peine scandée. Pas de tremblement de la tête. Tremblement oscillatoire des membres supérieurs pour les mouvements exigeant un peu d'attention, force musculaire normale. Les cuisses sont fléchies sur le bassin et les jambes sur les cuisses. Pied en varus équin. Les genoux opposent une grande résistance à l'extension complète. L'enfant ne peut marcher qu'étant soutenu. Clonus du pied. Aucun trouble de la sensibilité.

Observation XII

(Mlle Pesker. — *Revue neurologique*. Paris, 1900, p. 343)

La malade a des antécédents héréditaires nerveux mais sa propre maladie n'existe pas chez ses ascendants. Née à terme, convulsions dans sa première année. Parole très incomplète à 1 an. L'enfant n'a jamais marché. Entrée à 6 ans à l'hospice de Bicêtre. Intelligence très peu développée, fait toutefois quelque progrès pendant son séjour à l'hôpital. La malade, vue par Mlle Pesker, présentait une paraplégie complète avec rétractions tendineuses. Réflexes rotuliens vifs à

droite, exagérés à gauche. Muscles des membres inférieurs atrophiés et non rigides. Les membres supérieurs sont bien conformés. Tremblement intentionnel des mains. Tremblement continu de la tête. Aux yeux, léger nystagmus latéral. Rien au fond de l'œil. La parole est lente, par syllabes séparées, mais assez compréhensible.

La malade a eu un frère aîné frappé de la même maladie, mort en 1896, âgé de 24 ans. L'examen anatomique a été fait dans le service de M. Pierre Marie. Mlle Pesker a trouvé un arrêt de développement de la généralité des fibres dans tout l'axe central, avec disparition à peu près complète du faisceau cérébelleux direct compris dans le bulbe. Dans le cordon postérieur, les fibres sont aussi très rares, mais le triangle cornu marginal et le petit faisceau médian dans le cordon de Goll, à la limite avec la commissure, sont relativement bien conservés. Le moins touché est le faisceau pyramidal direct et croisé. Les cellules de la colonne de Clarke en grande partie sont disparues surtout en bas. Les cellules des cornes antérieures sont bien conservées ainsi que les racines, et leur coloration foncée tranche sur la substance blanche décolorée. Absence complète de sclérose ; les vaisseaux et le tissu interstitiel sont tout à fait sains.

Dans le bulbe, la protubérance, les pédoncules, même pauvreté relative en fibres, mais aucune localisation précise. Dans le cerveau même phénomène, plus la ténuité du corps calleux ; netteté plus grande qu'à l'état normal de certains systèmes de fibres et absence peut-être de quelques systèmes de fibres d'association. Dans l'écorce, la stratum zonal manque complètement.

Les fibres blanches sont beaucoup moins nombreuses

qu'à l'état normal. Les grandes cellules pyramidales existent surtout dans les circonvolutions rolandiques, mais leur corps cellulaire et surtout le noyau est moins visible. Il y a une abondance de petites cellules rondes.

Observation XIII

(Cestan et Guillain. — *Revue de médecine*, 1900)

Famille B... Dans cette famille n'existe aucun antécédent héréditaire, aucune maladie mentale n'a été constatée.

Le père des malades que nous avons vu et avec lequel nous avons souvent causé est un homme de 60 ans, grand, bien musclé, ne présentant aucune affection.

La mère, de même, est une femme dont la santé a toujours été normale.

Les générateurs ne présentent aucun stigmates de syphilis, de tuberculose, d'alcoolisme.

Dix enfants sont nés. La mère n'a jamais eu de fausse couche.

L'aîné des enfants, L..., est notre malade. Le deuxième, âgé actuellement de 29 ans, est épileptique. Le troisième est bien portant. Le quatrième, un jeune homme de 25 ans, est épileptique. Le cinquième est mort à 5 ans, de méningite. Le sixième est en bonne santé. Le septième de même. Le huitième, Henri, est notre malade. Le neuvième et le dixième sont l'un et l'autre bien portants.

En somme, sur ces dix enfants, l'un est mort très jeune de méningite, deux sont épileptiques, et deux autres, dont nous allons rapporter les observations, sont atteints d'une maladie nerveuse spéciale.

1er cas. — H. D... C'est un jeune homme de 16 ans qui est venu la première fois à l'hospice de la Salpêtrière au mois de novembre de l'année 1889.

Il est né à terme. L'accouchement fut facile, le forceps ne fut pas employé. Dans les premières années, il n'y a rien de spécial à signaler. L'enfant apprit facilement à marcher, mais, dès l'âge de trois ans, la mère fit la constatation que son enfant marchait avec moins de facilité que les autres enfants : il allait souvent de travers et souvent était grondé sur sa mauvaise tenue. Toutefois, s'il marchait mal, il marchait sans fatigue et sans douleur.

Entre la deuxième et la septième année, il eut de fréquentes crises nocturnes de laryngite striduleuse ; à sept ans c'est la rougeole ; à douze ans c'est la scarlatine, ayant l'une et l'autre guéri sans complication aucune.

L'enfant était atteint d'un caractère assez méchant. Il avait peu d'aptitude au travail intellectuel, il faisait peu de progrès dans ses classes. On lui fit cesser en 1898 ses études classiques ; il entra dans un magasin de nouveauté, on lui fit faire des courses en ville. Fait intéressant à noter, il marchait alors beaucoup, sans difficulté, sans fatigue, mais sa marche n'était pas, nous dit la mère, absolument normale, absolument semblable à la marche des autres personnes.

Au mois d'avril 1899 apparurent, chez Henri, alors âgé de 15 ans et demi, les premiers troubles de la parole. Lui qui avait toujours bien parlé commença à mal articuler. Les mots, dit la mère, devenaient souvent incom-

préhensibles. Un médecin conseilla alors le séjour au bord de la mer, il va au Croisic. Là, en juin 1899, les troubles de la marche s'accentuent, des douleurs assez vagues d'ailleurs apparaissent dans les jambes. Il revint à Paris. En janvier 1900 serait survenue un certain jour, brusquement, une cécité absolue de l'œil gauche ayant d'ailleurs cessé avec la même brusquerie qu'elle était apparue. Le malade, qui était venu une première fois à la Salpêtrière au mois de novembre 1899, fut examiné avec plus de détails au mois de février 1900. C'est un jeune homme de seize ans, d'une bonne santé apparente. Il est bien constitué, bien musclé. Il ne présente aucun stigmate d'hérédo-syphilis, d'hérédo-tuberculose, d'hérédo-dystrophie.

La démarche du malade est cérébello-spasmodique, il marche lentement, à petits pas, il s'écarte de la ligne droite. Les jambes sont écartées dans la marche, le corps s'incline à droite et à gauche. D'ailleurs, le malade dit lui-même qu'il se sent mal en équilibre.

Prie-t-on le malade de se retourner au commandement, il le peut une première fois; mais, si l'on réitère la même demande, il ne le peut plus, il perd l'équilibre. Il peut marcher, les yeux fermés, sans tomber. Le signe de Romberg existe. La station debout n'est possible que si les jambes sont légèrement écartées. Si les deux pieds sont en contact, alors le malade perd l'équilibre. Pendant qu'il marche, le malade se plaint de vertiges fréquents.

Aux membres inférieurs, on peut constater l'existence d'une difformité du pied qui rappelle beaucoup celle de la maladie de Friedreich. Le pied est court, a l'aspect tassé, il est creux à sa face plantaire, la face dorsale forme une saillie exagérée. Les orteils sont en griffe, la

première phalange en extension forcée, les deux dernières phalanges en flexion. Le gros orteil est en extension forcée. Il n'existe pas d'atrophie musculaire, pas de troubles trophiques cutanés.

La forme musculaire est conservée dans les divers segments des membres inférieurs. Le malade résiste fort bien aux divers mouvements que l'on cherche à provoquer.

L'ataxie existe aux membres inférieurs mais très peu prononcée dans la station assise.

Il n'existe aucun trouble des sensibilités tactiles, thermiques, douloureuses. Le sens musculaire, le sens des attitudes sont conservés.

Les réflexes rotuliens et les réflexes du tendon d'Achille sont exagérés. Le réflexe du gros orteil se fait en extension. Il n'existe pas de contracture, pas de trépidation spinale. Le réflexe crémastérien est normal.

Aux membres supérieurs nous retrouvons cette même absence de troubles trophiques, d'atrophie musculaire. La force musculaire est conservée dans les divers segments du membre.

Il existe une maladresse évidente, une légère ataxie dans les mouvements délicats comme celui de boutonner un vêtement. Mais il n'y a pas chez notre malade de tremblement intentionnel. Henri peut écrire, mais son écriture n'est pas tremblée. Une légère ataxie se perçoit nettement quand successivement on fait répéter plusieurs fois le même mouvement. Les diverses sensibilités sont conservées au membre supérieur. Le sens articulaire et le sens stéréognostique sont normaux. Les muscles du tronc sont normaux, on peut constater l'absence de scoliose.

La parole de notre malade, lente, scandée, rappelle

absolument la parole de la sclérose en plaques. Le facies du malade ne présente rien de particulier. La mimique n'est pas troublée. Le réflexe massétérin est normal.

L'examen des yeux a été fait par M. Dupuy-Dutemps qui a constaté la paresse des réflexes pupillaires, lesquels toutefois sont conservés. Les papilles sont légèrement décolorées. On constate une diminution de l'acuité visuelle à gauche, diminution beaucoup plus accentuée que ne le laissait supposer la faible décoloration papillaire.

Le nystagmus existe très net dans les mouvements horizontaux du globe. Le nystagmus existe d'une façon très sensible si l'on fait préalablement tourner le malade sur lui-même. Il n'y a pas de dyschromatopsie, le champ visuel n'est pas rétréci.

Henri est d'une intelligence peu développée. Les colères sont fréquentes. Son caractère est triste et obscur. Il n'y a aucun trouble des sphincters. Nous avons examiné les différents organes de notre malade et nous avons pu constater que le système pulmonaire, le système digestif et le système vasculaire n'offraient aucune lésion.

2e cas. — Léontine B..., âgée de 31 ans, sa sœur. La maladie a débuté à 20 ans par des troubles de la marche. A 22 ans apparaissaient des troubles de la parole. MM. Charcot et Debove font à cette époque le diagnostic de sclérose en plaques. Actuellement elle présente une démarche spasmodique très accentuée. Elle ne peut plus marcher. Les réflexes sont exagérés aux membres inférieurs. Le Babinski existe. Pied de Friedreich typique. Au membre supérieur on constate du tremblement inten-

tionnel. La parole a tous les caractères de la sclérose en plaques. Nystagmus. Pas de lésion au fond de l'œil.

Observation XIV

(Carini. — *Archiv. di Pat. e Clin. infantile*, 1903)

1er cas. — Garçon de 20 mois, mère hystérique. Paraît normal jusqu'à six mois, présente ensuite du nystagmus, de l'inhabilité dans les mouvements des mains, dans la marche, etc.

On note un nystagmus horizontal très marqué, des oscillations rythmiques de la tête, des oscillations des membres supérieurs à l'occasion des mouvements volontaires, s'arrêtant quand le mouvement est achevé. Marche difficile, réflexes exagérés. Sensibilité normale, fonctions organiques normales.

2e cas. — Fille de 4 ans, sœur du précédent. A un an on remarque le nystagmus et la difficulté de la marche ; actuellement ne peut se tenir debout sans être soutenue.

La parésie a envahi, depuis quelques mois, les membres supérieurs. Mouvements de la tête. Retard de l'intelligence.

On note des oscillations latérales de la tête, du nystagmus latéral et vertical, du tremblement intentionnel du membre supérieur. Marche impossible. Soutenue sous les aisselles, l'enfant avance à grands pas, appuyant la pointe des pieds sur le sol en extension forcée. Les

tubérosités fémorales font saillie dans le creux poplité. Réflexes rotuliens exagérés. Pas de troubles sensitifs.

Observation XV

(Massalongo. — *Riv. di clinica medica*, 1904)

Deux frères âgés de 5 ans 1/2 et de 4 ans.

Antécédents héréditaires. — Consanguinité du père et de la mère, alcoolisme du père. Famille tarée des deux côtés.

Début chez l'un des enfants, à 2 ans 1/2, à la suite d'une gastro-entérite grave ; chez l'autre, à 22 mois, à la suite d'une broncho-pneumonie. L'affection est caractérisée par une paraplégie spasmodique, tremblement intentionnel, parole stridente et saccadée, exagération des réflexes tendineux. Nystagmus. L'intelligence est normale.

Deux enfants de la même famille paraissent normaux, mais ont de l'exagération des divers réflexes, ce qui indiquerait chez eux un état de réceptivité spéciale du système nerveux, et tout porte à croire que, sous l'influence d'une cause occasionnelle quelconque, la maladie pourrait se révéler chez eux et réaliser le type familial ordinaire.

Observation XVI

(Abrahanson. — *Journal Nervous and Mental Diseases*, New-York, 1906)

1er *cas*. — Edouard M..., âgé de 19 ans ; Louis M..., âgé de 16 ans ; John M..., âgé de 15 ans, tous nés aux États-Unis, de parents bohémiens.

Les deux parents et deux enfants plus jeunes sont vivants et bien portants. Deux enfants, également indemnes de cette maladie, sont morts en bas âge. Pas de fausse couche. Une tante paternelle est épileptique, un oncle maternel est fou.

Edouard est né prématurément à 7 mois 1/2. Sa première dent apparut à l'âge de 1 an. Il fut nourri au sein. Il parla de bonne heure, et pouvait marcher à l'âge de 18 mois. Il se développa comme un beau et fort enfant. Il eut la fièvre scarlatine, la rougeole, la coqueluche et la varicelle. A 6 ans, il eut une première attaque d'épilepsie qui se reproduisit rarement. Ces attaques étaient surtout nocturnes et cessaient pendant une année ou deux. Il y a trois ans et demi, il eut la malaria, à la suite de laquelle il eut un retour de ses attaques d'épilepsie. Mais leur caractère était plus léger ; elles étaient plus toniques que les premiers accès. Elles étaient également nocturnes. Vers les premiers temps, on observa de la maladresse des mains, plus tard du tremblement et un peu de faiblesse, ainsi qu'un changement dans l'intonation et des maux de tête du côté droit.

Par la suite, il y eut un peu plus d'incertitude dans la

marche, mais ce symptôme n'était pas aussi accusé que chez les deux autres malades. Les sensibilités spéciales n'étaient pas atteintes, les sphincters étaient intacts. C'était autrefois un bon écrivain, mais son écriture devint tremblante, et au bout de quelque temps illisible. Il dut abandonner son métier d'apprenti droguiste. Il remplit actuellement les fonctions de voiturier. Il fut toujours plus intelligent que ses deux frères.

Dans ces derniers temps, on remarqua une altération dans sa physionomie. Les joues étaient devenues caves.

L'examen montre un grand garçon, parfaitement bien nourri, présentant de nombreux stigmates de dégénérescence. Sa marche est parfaitement bonne, mais ses hésitations et son balancement montrent son instabilité. Pas de signe de Romberg. Les pupilles sont égales et réagissent normalement. On constate des secousses nystagmiformes dans les positions extrêmes. Il y a un certain tremblement des muscles de la face et de la langue. La sensibilité pharyngienne est plus vive à gauche qu'à droite. Le réflexe pharyngien existe. Il a un peu de tremblement de la tête. Les mouvements du larynx sont normaux. Les réflexes du poignet et du biceps existent. La force des extrémités supérieures et l'irritabilité myostatique sont normales. Il y a un tremblement à grosses oscillations lorsque les mains sont étendues. Ataxie dans les extrémités supérieures. La sensibilité profonde est intacte. Le cœur, les poumons et les viscères sont normaux. Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs, pas de clonus. Le Babinski existe des deux côtés. Dans les extrémités inférieures, la force est conservée ; un peu d'instabilité ; la sensibilité générale est intacte subjectivement et objectivement.

Atrophie de la papille dans sa partie temporale, pas

de limitation du champ visuel, ouïe normale, sens spéciaux intacts. Pas d'atrophie ni de troubles vaso-moteurs. Parole plutôt monotone et non aussi scandée que celle de ses deux frères. Le cours de la maladie n'est pas uniforme. Il y a nettement des rémissions, des exacerbations. Pas de rire forcé. C'est le moins mal partagé des trois.

2e cas. — Louis M..., né à terme, nourri au sein, premières dents à 1 an, marche à 18 mois. Parole précoce. Santé moyenne des enfants de son âge. Ne fut jamais très vigoureux. Il eut la coqueluche, la rougeole et la varicelle. A 7 ans, attaques d'épilepsie ; ces attaques furent fréquentes, d'un caractère ordinaire, principalement nocturnes. Dès le début de ses attaques, le tremblement de ses mains fut remarqué. Plus tard, le tremblement s'étendit à tout le corps et à la tête, et en même temps que la maladresse des mains se développa une altération progressive de la marche qui devint très lente et incertaine, surtout dans l'effort. La parole devint aussi progressivement embarrassée. La physionomie changea au cours du temps et on observa un tremblement de la partie droite de la face, surtout lorsqu'il parlait ou faisait un effort quelconque. L'écriture, qui était autrefois lisible, n'était plus qu'un griffonnage. Les sphincters étaient intacts. Le malade se plaignait de paresthésie des mains. Pas de rire forcé.

L'examen montre un garçon d'une taille au-dessous de la moyenne. L'épaule gauche est plus haute que la droite, la face morne, inintelligente. On remarque des contractions des muscles de la face du côté droit, un tremblement marqué de la tête pendant la marche, la marche est traînante et incertaine. Légère raideur,

pas de Romberg. Les pupilles, égales, réagissent normalement ; mouvements nystagmiformes dans les positions extrêmes, sensibilité du facial plus vive à droite qu'à gauche. Tremblements fibrillaires de la langue. Tremblement des muscles du pharynx, du larynx dans les mouvements volontaires. Tremblement des mains à grandes oscillations quand elles se portent au corps. Instabilité des extrémités supérieures, tremblement intentionnel très marqué. Force motrice bonne, sensibilité profonde, normale. Réflexe du poignet normal, tricipital vif, pas d'épuisement. Scoliose avec convexité à gauche. Cœur, poumon et viscères normaux. Le réflexe abdominal supérieur existe ainsi que le crémastérien. Rotulien vif, achilléen vif, pas de clonus. Babinski des deux côtés. Les gros orteils sont constamment en extension, extension des premières phalanges et flexion du reste. Faiblesse motrice dans les extrémités inférieures, ataxie. Pas de perte de la sensibilité musculaire profonde; sensibilité générale intacte, atrophie de la papille dans les deux yeux. Vision normale. Parole nettement monotome et scandée. Intelligence tout à fait au-dessous de la normale.

3e cas. — John M..., naissance normale, nourri au sein, première dent à un an, marcha à dix-huit mois, parole à deux ans. La parole était très lente et indistincte même à très haute voix. Le malade eut la rougeole, la varicelle et la coqueluche. L'intelligence fut toujours au-dessous de la normale.

Insuffisance mitrale, autres viscères normaux. Réflexes crémastérien et abdominal inférieur absents, rotulien et achilléen très vifs. Babinski des deux côtés. Scoliose.

Instabilité des extrémités inférieures, sensibilité profonde intacte, ainsi que la sensibilité générale. Sens spéciaux normaux. Œil normal. Parole scandée et très indistincte. Intelligence très au-dessous de la normale. Rire forcé.

Observation XVII

Weissenburg, dans les *Archives of diagnosis* (avril 1909), relate le cas d'un frère âgé de 34 ans et d'une sœur âgée de 39 ans, tous deux atteints de sclérose en plaques. Un autre frère serait atteint de la même maladie mais l'auteur n'a pas eu l'occasion de l'examiner.

Observation XVIII

(Due à l'obligeance de M. le docteur Margarot.
Clinique des maladies nerveuses)

T... F..., âgé de 59 ans, cultivateur, appartient à une famille dont presque tous les membres sont atteints de tremblements. Son père avait un tremblement très marqué existant au repos et s'exagérant à l'occasion des mouvements. Il n'y avait chez lui aucun trouble de la parole, il est mort à l'âge de 84 ans. Le malade n'a conservé aucun souvenir de ses grands-parents, ni de ses oncles ; il a quatre frères, tous plus âgés que lui. Ils ont tous un tremblement analogue à celui que présente

le malade, mais moins accentué que lui. L'un d'eux que nous avons pu examiner présente les troubles suivants :

Il est comme notre malade oxycéphale, présente un tremblement moins marqué mais ayant le même caractère intentionnel. Lorsqu'il parle, il présente au niveau de la face de petites contractions spasmodiques des zygomatiques, des orbiculaires, du frontal. Il existe chez lui, comme chez son frère, du bégaiement et de la blésité. La parole est également un peu scandée et explosive. Il existe chez lui un nystagmus horizontal peut-être plus net actuellement que chez son frère. Il se plaint d'un affaiblissement de la vue qui paraît être dû à l'âge (presbytie). Il n'existe pas de contracture, les réflexes sont exagérés, la langue est animée d'un tremblement vibratoire qui présente les mêmes caractères que chez son frère.

Les pavillons des oreilles sont petits, mal ourlés, le tubercule de Darwin très apparent. L'oxycéphalie est plus nette que chez son frère, la voûte palatine est ogivale, le sujet est de petite taille. Dans l'ensemble, les stigmates de dégénérescence sont plus marqués que chez son frère.

T... F... tremble depuis son enfance, il a toujours présenté des troubles dans l'articulation des mots. Ces différentes manifestations se sont accentuées avec l'âge. Le malade a pu faire quatre ans de service militaire, mais son tremblement le gênait beaucoup dans le maniement du fusil.

Il buvait, dit-il, deux à trois litres de vin par jour. D'après son frère, il buvait aussi de l'absinthe.

Il y a un an des crises nerveuses sont apparues, il est rentré à la clinique des maladies nerveuses pour ces crises. Ces crises débutent par un cri assez fort

suivi de ronflement, il y a d'abord quelques convulsions, puis chute et immobilité. Les ronflements s'atténuent peu à peu et le malade s'endort. Il n'écume pas pendant la crise. Ses crises sont toujours nocturnes.

Sa mémoire est très faible. Il ne peut se rappeler le jour où il est rentré à l'hôpital et pourquoi son frère l'y a amené. Il a une affaire au tribunal concernant un petit chemin et ne peut arriver à expliquer cette affaire. C'est un homme qui a un affaiblissement de l'intelligence. Il présente des stigmates de dégénérescence, sa démarche est lente ; en marchant, il s'incline sur le côté gauche. En même temps que la jambe, l'épaule du côté correspondant s'abaisse, se portant un peu en avant, ainsi que la totalité du membre. Enraidissement.

Quand les bras sont au repos, ils ne présentent rien de particulier, mais dès qu'il fait un mouvement, le tremblement apparaît. Si, par exemple, on lui dit de porter la main à son nez, on voit de suite le tremblement apparaître dans la totalité du membre et augmenter progressivement.

Il ressent des secousses dans le membre inférieur, se tient difficilement sur une jambe.

En même temps que le tremblement, on note une dysmétrie appréciable. La diadococinésie est légèrement troublée.

Lorsque le malade ouvre la bouche et sort la langue, un tremblement total occupe cet organe, en même temps que le maxillaire. La commissure labiale est également animée de tremblement.

La parole est très scandée et très difficile à comprendre. Le malade a été toute sa vie un peu bègue. Les pupilles sont égales et réagissent bien. Il existe dans les mouvements de l'œil un très léger nystagmus.

Les réflexes sont très exagérés, on obtient sans difficulté la danse de la rotule.

En résumé, rigidité spasmodique des membres inférieurs, tremblement intentionnel des membres supérieurs, exagération des réflexes, troubles de la parole, nystagmus, affaiblissement de l'intelligence, tremblement de la langue, crises épileptiformes, tels sont les signes que présente notre malade. C'est le tableau à peu près complet de la sclérose en plaques.

On peut objecter que le nystagmus n'est pas constant, que la spasticité n'est pas très grande, mais l'on sait qu'à côté des formes spasmodiques, il existe des formes spasmodico-cérébelleuses et même cérébelleuses pures.

Deux affections surtout peuvent faire hésiter à poser un diagnostic ferme :

L'hérédo-ataxie cérébelleuse : En faveur de cette affection, nous avons les troubles dysmétriques, la diadococinésie, le Romberg ; mais l'incoordination est beaucoup plus grande, il n'y a aucune espèce de spasticité, il existe de l'atrophie papillaire ; le tremblement intentionnel et le nystagmus peuvent exister, mais ces faits sont rares.

Le tremblement héréditaire : En effet, il peut dans certains cas revêtir le caractère intentionnel, présenter des troubles de la parole et de la contracture, et réaliser un syndrome rappelant la sclérose en plaques. Ce diagnostic paraît d'autant plus légitime qu'un des frères que nous avons examiné présente le tableau clinique d'une sclérose en plaques fruste ou plutôt d'un syndrome rentrant dans la catégorie de ces tremblements héréditaires spé-

ciaux ; enfin d'autres membres de la famille seraient atteints de tremblement simple.

Cependant nous croyons pouvoir quand même conclure à l'existence d'une sclérose en plaques, car, si le tremblement héréditaire peut s'accompagner parfois de quelques autres phénomènes, il n'apparaît jamais au milieu d'un ensemble complet de symptômes rappelant la sclérose en plaques. D'ailleurs, comme nous l'avons déjà dit, le diagnostic auquel nous arrivons est un diagnostic purement clinique.

Le frère de notre malade présente des troubles moins nets : tremblement intentionnel moins marqué, troubles de la parole, nystagmus, tremblement de la langue, exagération des réflexes sans contractures, et il est beaucoup plus difficile d'affirmer chez lui si l'on se trouve en présence de sclérose en plaques fruste ou de tremblement héréditaire se rapprochant de sclérose en plaques.

ÉTUDE CLINIQUE

La sclérose en plaques, telle qu'elle est décrite dans les traités de médecine, nous présente des symptômes spinaux, bulbaires et cérébraux.

1° *Symptômes spinaux.* — Ce sont les troubles de la marche qui est spasmodique, cérébelleuse ou cérébello-spasmodique ; le tremblement intentionnel et massif à l'occasion des mouvements volontaires ; les troubles de la sensibilité qui consistent surtout en troubles subjectifs ; troubles oculaires : nystagmus, paralysie des muscles extrinsèques, altérations dans le fonctionnement de la pupille, altérations de la papille, modifications du champ visuel ; troubles viscéraux (incontinence), troubles trophiques.

2° *Symptômes bulbaires.* — Troubles de la mastication et de la digestion, tremblement de la langue, glycosurie, polyurie.

3° *Symptômes cérébraux.* — Troubles de la parole qui est spasmodique, monotone, scandée. Affaiblissement intellectuel ; rires et pleurs sans motifs. Vertiges, attaques apoplectiformes ou épileptoïdes.

Si maintenant nous passons en revue les malades de nos observations, nous voyons que :

Les troubles de la marche sont à peu près constants mais tout à fait irréguliers, variant depuis la simple raideur jusqu'à la contracture en flexion de la jambe rendant impossible l'usage des membres inférieurs ; la démarche est tantôt spasmodique, tantôt cérébello-spasmodique, plus rarement exclusivement cérébelleuse ; en outre on observe, quoique rarement, le signe de Romberg (Moncorvo, Dreschfeld, Cestan et Guillain).

Le tremblement intentionnel des membres supérieurs existe à peu près dans tous les cas ; dans deux observations on note seulement de la maladresse des membres supérieurs.

La parésie est plus fréquente que dans la sclérose en plaques de l'adulte.

Les contractures sont presque constantes.

Les réflexes sont exagérés ; Higier et Pauly et Bonne signalent le clonus du pied ; Cestan et Guillain, Massalongo, Abrahanson, le Babinski.

La sensibilité générale n'est presque jamais altérée. Dreschfeld, dans un cas, a trouvé un affaiblissement de la sensibilité tactile et cutanée.

Les troubles oculaires sont fréquents. Le nystagmus existe dans presque tous les cas, seul Abrahanson ne le signale pas. Les paralysies des muscles de l'œil s'observent fréquemment, strabisme généralement bilatéral et convergent. Les troubles pupillaires sont rarement notés. Les altérations de la papille sont assez fréquentes ; on trouve du rétrécissement du champ visuel.

Les troubles viscéraux ne sont pas signalés dans nos observations. Les troubles trophiques paraissent être rares (Higier).

Les troubles du pharynx existent dans les cas de Dreschfeld et Higier. La langue présente quelquefois du tremblement.

Les troubles de la parole existent dans tous les cas. Les troubles de l'intelligence sont fréquents, l'intelligence diminue ou reste stationnaire, la mémoire est souvent atteinte. On trouve des rires et des pleurs spasmodiques et des altérations du caractère comme dans beaucoup d'affections nerveuses qui pour ce motif ont reçu de Joffroy le nom de myopsychies.

Enfin on trouve des attaques épileptiques ou des convulsions, mot qui dans la bouche des parents peut fort bien représenter de petites attaques épileptiformes.

Cet aperçu permet de se rendre compte que toutes ces observations réalisent à peu près le tableau plus ou moins complet de la sclérose en plaques classique de l'adulte, tableau qui lui-même, comme nous l'avons déjà dit, est très variable d'un individu à l'autre. Les caractères distinctifs en sont d'abord l'apparition des premiers symptômes dès le jeune âge, et l'on sait que les cas de sclérose en plaques infantile sont rares ; en second lieu le caractère familial de cette affection qui fait qu'elle se retrouve chez plusieurs membres d'une famille, soit de la même génération, soit de générations différentes, et que souvent les autres membres, sans présenter les signes de la sclérose en plaques, présentent cependant des tares nerveuses évidentes (convulsions, affaiblissement de l'intelligence, tremblement, stigmates de dégénérescence). De plus, ces scléroses en plaques s'accompagnent de troubles, de développement et de troubles psychiques d'évolution (imbécillité, débilité, idiotie),

troubles s'opposant nettement à ceux de la sclérose en plaques acquise qui sont des troubles d'involution.

Il est bien certain que par bien des points ces scléroses en plaques se rapprochent des autres maladies héréditaires et familiales, telles que la maladie de Friedreich, l'hérédo-ataxie cérébelleuse, le tremblement héréditaire, la paraplégie spasmodique infantile, la sclérose du cervelet.

La maladie de Friedreich présente de commun avec la sclérose en plaque, le nystagmus, le tremblement ataxique des extrémités et les troubles de la parole.

Cependant, on observe de l'incoordination des mouvements des membres supérieurs plutôt que du tremblement intentionnel. La démarche est ataxique au lieu d'être spasmodique, il y a un pied bot. Le signe de Romberg, à peu près constant dans la maladie de Friedreich, est une rareté dans la sclérose en plaques.

Les yeux dans la maladie de Friedreich ne présentent ni atrophie papillaire, ni paralysie du sphincter irien ni des muscles extrinsèques ; nous avons vu qu'il n'en est pas ainsi chez nos malades où on observe fréquemment du strabisme, des troubles pupillaires, de la décoloration de la papille, de l'ambliopie. Enfin les réflexes sont abolis dans la maladie de Friedreich.

L'hérédo-ataxie cérébelleuse présente aussi un caractère familial, et beaucoup de caractères communs avec la sclérose en plaques. Cependant, l'incoordination est plus grande, il n'y a pas de spasticité, la démarche est plus nettement cérébelleuse.

La paraplégie spasmodique familiale se distingue par l'absence des troubles de la parole, du nystagmus et des troubles cérébraux.

La sclérose infantile du cervelet nous offre une

démarche ébrieuse, de la titubation, pas de Romberg, un léger tremblement des mains, une légère incoordination statique ; la parole est lente, saccadée, monotone, le nystagmus existe. Le diagnostic est très délicat et se fera par l'exagération du syndrome cérébelleux et l'absence de signes de méningo-encéphalite cérébrale présents dans la sclérose en plaques.

Enfin, il faut différencier le tremblement de la sclérose en plaques du tremblement essentiel. Nous avons déjà dit comment Sachs, par l'absence d'autres symptômes, avait fait chez une fillette de douze ans le diagnostic de tremblement essentiel. Le père et l'oncle de la jeune fille avaient dans leur jeunesse présenté le même tremblement. Et Baumel, dans son Traité des maladies de l'enfance, cite le cas d'un enfant de treize ans, atteint de tremblement et de diminution du champ visuel à la suite d'un fort traumatisme au coude.

Cependant, quoiqu'il paraisse exister une parenté entre notre syndrome et les diverses maladies que nous venons de passer en revue et plus particulièrement avec le tremblement essentiel, il n'en est pas moins vrai qu'il se différencie assez nettement pour former un groupe homogène se rattachant cliniquement à la sclérose en plaques.

ETUDE ÉTIOLOGIQUE ET PATHOGÉNIQUE

On peut ranger en deux grandes classes les théories pathogéniques de la sclérose en plaques.

Pour les uns, cette maladie est d'origine exogène. Pierre Marie incrimine les maladies infectieuses. Léyden et surtout Oppenheim signalent l'influence des intoxications.

D'autres auteurs, arguant de ce que dans nombre de cas on n'a pu retrouver aucune trace d'infection, soutiennent que la sclérose en plaques a une origine endogène.

Max François, dans sa thèse soutenue à Paris en 1900 sur l'étiologie et la pathogénie de la sclérose en plaques, résume ainsi ces théories : « Mais à cette conception (théorie toxi-infectieuse), Strümpell oppose la théorie de l'origine exogène de la maladie.

Son expérience personnelle n'est pas favorable à l'origine infectieuse ou toxique. Sur une trentaine de cas qu'il avait observés avant de connaître les idées de Pierre Marie, très peu étaient en rapport avec les maladies infectieuses. Sur les vingt-sept qu'il a examinés spécialement depuis, pas un seul ne pouvait leur être imputé. Le plus souvent donc, d'après Strümpell, on ne trouve à

l'origine de la sclérose en plaques, ni infections, ni intoxications, et cela non parce que nos procédés d'investigation sont insuffisants, mais parce qu'en réalité ces causes n'existent pas. Les plaques scléreuses ne sont pas sous la dépendance d'une artérite. On comprendrait mal quel processus pourrait se localiser primitivement et uniquement sur les petits vaisseaux du système nerveux, alors que les autres organes ne sont pas atteints. Et d'ailleurs on observe dans l'artériosclérose et dans l'athérome des lésions médullaires d'origine vasculaire qui ne ressemblent en rien à la sclérose en plaques. Celle-ci est une affection d'une tout autre nature. Elle résulte d'une constitution spéciale des centres nerveux que le malade apporte en naissant.

Elle doit être rapprochée des malformations congénitales, et de fait Strümpell l'a vue deux fois coïncider avec l'hydromyélie. La névroglie présente chez ces malades une tendance marquée à la prolifération, et c'est en vertu de cette disposition originelle que, au début de l'âge adulte ou même dans l'enfance, le plus souvent sans cause, parfois à l'occasion d'un traumatisme ou d'une maladie intercurrente, la sclérose fait son apparition. Les cellules névrogliques se multiplient, étouffant peu à peu les tubes nerveux dont le cylindraxe plus résistant reste longtemps intact. Nous sommes en présence d'une néoplasie évoluant sous forme de foyers disséminés, analogues de tous points aux fibromes et aux lipomes multiples.

Avec Pierre Marie et Strümpell, se sont constituées les deux principales théories sur la nature de la sclérose en plaques. Les neurologistes qui se sont depuis occupés de la question ont repris leurs idées en les modifiant plus ou moins. Hoffman, cependant, dans son rapport

au Congrès de Bade, voit des objections capitales aux deux conceptions et préfère reconnaître son ignorance. Furstner, partisan comme Strümpell de l'origine congénitale, pense qu'il s'agit non pas d'une prolifération primitive de la névroglie, mais d'une dégénérescence des tubes à myéline avec réaction secondaire du tissu interstitiel. Le fait capital pour lui, c'est la faiblesse congénitale, « l'invalidité précoce », suivant son expression, de tout le système nerveux. Edouard Müller estime que chacune des deux théories renferme une part de vérité et que la sclérose en plaques comprend deux formes très distinctes : l'une, la forme « post encéphalomyélitique », est d'origine infectieuse ; l'autre est une gliose multiple congénitale, répondant de tous points aux conceptions de Strümpell. Bornstein va plus loin encore et distingue trois types de sclérose multiple : le premier consécutif à une infection est anatomiquement caractérisé par l'importance des altérations vasculaires, le second est dû à la prolifération primitive de la névroglie, le troisième enfin, où le fait initial est l'adultération de la gaine de myéline, est vraisemblablement d'origine toxique.

Ainsi, on le voit, toutes les causes susceptibles d'amener des lésions médullaires : l'hérédité, les prédispositions congénitales, les intoxications, les infections surtout, ont été invoquées d'une façon plus ou moins exclusive par les auteurs pour expliquer la genèse des plaques scléreuses. »

Si la théorie infectieuse est admise par la plupart des auteurs pour expliquer la sclérose en plaques de l'adulte, nous pensons que, lorsque cette maladie revêt un caractère familial, il faut admettre pour une certaine part l'influence du terrain, l'influence d'une cause congéni-

tale qui, si elle n'est pas cause efficiente, prédispose cependant le sujet à l'invasion de la maladie. C'est d'ailleurs la théorie que défend Max François dans sa thèse.

Quelles sont donc parmi nos malades les causes qui peuvent être invoquées pour expliquer cette prédisposition congénitale. Quelques-uns n'ont pas d'antécédents héréditaires. Eichhorst signale l'hérédité directe, appuyée par les constatations anatomo-pathologiques. Moncorvo cite la syphilis probable du père et la consanguinité. Trotzka signale une mère nerveuse et des convulsions chez la grand'mère. M^lle^ Pesker retrouve des antécédents nerveux dans la famille ; Carini, une mère hystérique ; Massalongo incrimine la consanguinité, l'alcoolisme du père, des tares nerveuses des deux côtés. Enfin, le père de notre malade a présenté du tremblement.

Il semble donc que cette cause prédisposante, latente chez les enfants, proviennent des tares des générateurs. Toutes les manifestations nerveuses peuvent se retrouver dans les antécédents : hystérie, convulsions, manifestations neuro-arthritiques. Les infections et les intoxications sont signalées : syphilis, alcoolisme.

Enfin, nous retrouvons deux fois la consanguinité.

Chez presque tous ces prédisposés, nous retrouvons une cause déterminante, presque toujours une maladie infectieuse : rougeole, variole, scarlatine, grippe, gastro-entérite. Chez notre malade on retrouve l'influence de l'alcoolisme. Et, en effet, si nous considérons l'exemple donné par cette famille, nous voyons que le père a présenté du tremblement ; un fils, alcoolique, présente indubitablement un syndrome de sclérose en plaques ; pour l'autre fils, qui n'est pas alcoolique, le diagnostic est plus discutable ; les autres frères présentent du tremblement ; si, d'autre part, nous nous

rappelons ce que nous avons dit au sujet de la parenté de cette sclérose en plaques avec certaines maladies et en particulier avec le tremblement héréditaire, nous sommes amené à penser que, chez des sujets également prédisposés, des causes diverses peuvent déterminer chez les uns la sclérose en plaques, chez d'autres ces diverses affections.

Westphall, d'autre part, a décrit des scléroses en plaques où le diagnostic avait été établi et à l'autopsie desquelles on ne retrouvait aucune lésion anatomique. Il semble qu'il y ait entre celles-ci et les autres la différence qu'il y a entre un processus simplement irritatif et un processus entraînant des lésions anatomiques. Il y a là une nouvelle analogie avec le tremblement héréditaire qui apparaît aujourd'hui comme une névrose trémulante, pouvant faire son apparition à diverses époques de la vie, sous l'effet d'une cause occasionnelle. La sclérose en plaques apparaît aussi dans des conditions analogues. Ces considérations nous conduisent à la conclusion suivante, qu'il existe entre ces deux affections un certain degré de parenté.

Cependant, si au point de vue pathogénique il y a bien des points communs, il n'y a pas unité entre les deux affections, et l'ensemble symptomatologique beaucoup plus complet permet de différencier la sclérose en plaques.

TRAITEMENT

La prédisposition étant transmise par les parents, la première condition à remplir serait de soumettre ces parents à un traitement prophylactique : soigner les tares nerveuses, les maladies infectieuses, supprimer l'alcoolisme.

Chez ces enfants prédisposés, éviter autant que possible la production de causes déterminantes, c'est-à-dire les mettre soigneusement à l'abri des maladies contagieuses, les soumettre à une hygiène sévère et à un régime alimentaire, en un mot éviter toute chance d'infection ou d'intoxication ; telles sont les mesures prophylactiques à prendre à leur égard.

Au point de vue curatif, on a essayé, tant chez l'adulte que chez l'enfant, toutes les sortes de traitement, et leur multiplicité même montre bien qu'aucun d'eux n'est réellement spécifique.

Le repos au lit diminue le tremblement d'une façon considérable.

Les révulsifs le long de la colonne vertébrale semblent donner une amélioration passagère.

Sachs recommande le massage.

La balnéothérapie a été essayée sous toutes ses formes : bains froids, bains tièdes (Raymond). Hœdmaker a employé chez les enfants les bains salés.

Le chlorure d'or, le phosphure de zinc ont des effets thérapeutiques douteux. Charcot préconise le nitrate d'argent à l'intérieur. Raymond le trouve mauvais dans tous les cas où il y a contracture.

Bourneville s'est trouvé satisfait de l'emploi du curare.

La strychnine a donné quelques améliorations.

L'arsenic, la belladone, le bromure ont donné des résultats à peu près nuls.

Marie préconise les iodures contre la sclérose et le mercure comme antiseptique.

Chez l'enfant, on doit essayer quelque temps le mercure et l'abandonner s'il ne produit pas de résultats ; essayer ensuite l'électricité, suprême ressource, sous forme de courants galvaniques ou de courants faradiques.

CONCLUSIONS

D'après les observations que nous avons rassemblées ici, il semble bien qu'il existe un groupe de maladies qui, tout en présentant avec les diverses affections nerveuses héréditaires et familiales un certain degré de parenté, semble cependant, par l'ensemble de ses symptômes, se différencier assez nettement et former un groupe homogène. Nous avons rapporté dans cet ouvrage des faits purement cliniques, les constatations anatomo-pathologiques manquant sur ce sujet ; c'est pour cela que, craignant d'être trop affirmatif, nous appellerons ce groupe d'affections, maladies familiales à forme clinique de sclérose en plaques.

Ce n'est d'ailleurs qu'un terme d'attente ; l'anatomie pathologique nous dira certainement plus tard si c'est un groupe homogène ou si au contraire dans ce groupe on doit isoler des groupes distincts ; elle précisera les relations qui unissent ce syndrome aux autres maladies héréditaires et familiales et en particulier au tremblement héréditaire.

BIBLIOGRAPHIE

Baumlin. — Affection héréditaire et familiale à type de sclérose en plaques (Deut. Zeitschr. f. Nervenh., 1905, t. XX, f. 3-4, p. 265).

Baumel. — Précis des maladies infantiles, 1904.

Bourneville. — Sclérose en plaques ayant débuté dans l'enfance (Progrès médical, 26 mai 1900, n° 21, p. 321).

Brissaud. — Syndrome de sclérose en plaques chez deux frères (Soc. neurol., 6 nov. 1902).

Cestan et Guillain. — Sclérose en plaques familiale (Rev. de médecine, 1900, p. 813).

Charcot. — Œuvres complètes, 1866.

Cruveilhier. — Atlas d'anatomie pathologique (Livres XXXII, pl. II et XXXVII, pl. I et II).

Eichhorst. — Sclérose en plaques infantile et héréditaire (Archiv f. Pathol. Anat. und Physiol., CXLVI, 2, résumé *in* Sem. médicale, 1896, p. 459).

Etienne. — Sclérose en plaques consécutive à l'intoxication oxycarbonée (Rev. de neurol., p. 805).

François. — Etude sur l'étiologie et la pathogénie de la sclérose en plaques (Thèse de Paris, 1909).

Marie. — Sclérose en plaques chez les enfants (Rev. de médecine, 1883).

— Sclérose en plaques et maladies infectieuses (Progrès médical, 1884, p. 287).

Massalongo. — Sclérose en plaques familiale. Contribution à la pathogénie des paraglégies spasmodiques hérédo-familiales (Revista critica di clinica med., 1904, n° 15).

Moncorvo. — Etiologie de la sclérose en plaques chez les enfants (Rev. mens. des malad. de l'enfance, juin 1887).

Raymond. — Leçons sur les maladies du système nerveux (Conférences à l'hôpital Laribòisière).

Rochigneux. — De la sclérose en plaques infantile (Thèse de Bordeaux, 1908).

Sachs. — Nervous diseases of children, 1895.

Strumpell. — Pathogénie de la sclérose en plaques (Neurolog. Centralblatt, 1896, p. 961).

Weissenburg. — Archives of diagnosis, avril 1909.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 16 juillet 1914.
Le Recteur,
Ant. BENOIST.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 15 juillet 1914
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!